

Aus der Hals-, Nasen- und Ohren-Klinik der Universität zu Mainz
Direktor: Professor Dr. med. H. Leicher

Über Felsenbeinsarkome im Kindesalter

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität zu Mainz

vorgelegt von
MOHAMMED SCHARIAT
aus Meched/Iran

1958
9

Aus der Hals-, Nasen- und Ohren-Klinik der Universität zu Mainz
Direktor: Professor Dr. med. H. Leicher

Über Felsenbeinsarkome im Kindesalter

INAUGURAL-DISSERTATION
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität zu Mainz

vorgelegt von
MOHAMMED SCHARIAT
aus Meched/Iran

1958



Datum des Diploms

28. Jan. 1959

Über Felsenbeinsarkome im Kindesalter

In der medizinischen Literatur gibt es nur wenige Autoren, die über Felsenbeinsarkome berichteten (u.a. EWING, MAAK, RUNGE).

Das Felsenbeinsarkom, das von EWING, einem amerikanischen Autor 1922 zum ersten Mal beobachtet wurde, ist ein Myelosarkom, d.h. es durchsetzt das Knochenmark. EWING selbst sah 9 Fälle des später nach ihm benannten Sarkoms. Es findet sich hauptsächlich in den langen Röhrenknochen, kann aber u.a. auch das Felsenbein befallen, was allerdings sehr selten ist. Nach RUNGE sind nur ca 10 % aller bösartigen Geschwulste im Hals-Nasen-Ohrengebiet bei Kindern im Bereich der Ohren zu finden. Ähnliches berichtet LOMBARDO, der unter 300 000 Ohrpatienten nur 2 Fälle von Mittelohrsarkom beobachten konnte. Die Übersicht über das Schrifttum nach LOMBARDO ergibt, daß 55 % der Fälle von Felsenbeinsarkom in den ersten Lebensjahrzehnten auftauchen, im 2. Lebensjahrzehnt 10 %, im 3. 8 %, im 5. 11 % und in den folgenden Jahren 9 %. Aus diesen Angaben ist ein Überwiegen der Erkrankung bei Kindern und Jugendlichen zu ersehen. Auch EWING ist der Meinung, daß dieses Sarkom vorwiegend bei Kindern vorkommt. H.MAAK, ein deutscher Autor, bestätigt diese Ansicht in seinen Arbeiten. KÜMMEL, RUF, SOMOGYI, HAIKE und THEISSING konnten wie LOMBARDO auch verschiedene Fälle von Felsenbeinsarkom,

bei denen die Patienten 3 Jahrzehnte und älter waren, beobachten. Man kann daher sagen, daß sich das EWING-Sarkom wohl hin und wieder bei Erwachsenen findet, vornehmlich aber bei Kindern. Das Sarkom des Felsenbeins ist deshalb geradezu als eine Erkrankung des Kindes- und Jugendalters anzusehen. Dies bestätigen auch Beobachtungen von COPOLAND und GESCHICKTER, nach denen 65 % dieser Erkrankung bei Jugendlichen in den ersten Lebensjahrzehnten zu finden sind. In den von CONNOR herausgegebenen Arbeiten, in denen er über 100 Fälle von EWING-Sarkom des Felsenbeins berichtet, zählt der jüngste Patient 3 Jahre, der älteste sechzig. Immerhin sind achzig unter den einhundert Patienten von CONNOR jünger als dreißig Jahre. CONNOR konnte außerdem beobachten, daß mehr männliche Individuen befallen werden als weibliche: 73 % aller an Felsenbeinsarkom Erkrankten sind männlichen Geschlechts.

Nach diesen einführenden Bemerkungen sollen nun zunächst zwei Krankengeschichten gebracht werden, aus denen die Problematik der Diagnose und Therapie des EWING-Sarkom des Felsenbeins hervorgeht und die die sehr schlechte Prognose dieses Tumors bestätigen.

Die beiden 1954 erkrankten Kinder kamen an der Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik, Mainz zur Beobachtung.

Bei dem ersten Fall handelt es sich um einen 5jährigen Knaben. Das Kind wurde am 14.9.54 in die Klinik aufgenommen. Bis zu diesem Zeitpunkt lag folgende Anamnese vor:

Der Junge war am 30.7.54 zu einem auswärtigen Facharzt gebracht worden. Wegen einer akuten Mittelohrentzündung rechts war von diesem die Parazentese durchgeführt worden. Einige Tage danach hatte sich am Gehörgang vorne ein kleines entzündliches Gebilde gezeigt, welches von der Hausärztin als Furunkel angesehen und mit Salbe behandelt worden war. Nach 4 Wochen war das Kind erneut dem Facharzt vorgestellt worden, der jetzt eine seit zwei Tagen bestehende Fazialisparese rechts feststellte. Der Gehörgang war vollkommen ausgefüllt mit derben Granulationen. Das Röntgenbild zeigte rechts eine nicht ganz sicher zu erkennende beginnende Einschmelzung. Bei dem Kind wurde am gleichen Tag die Antrotomie ausgeführt. Sinus und Dura wurden freigelegt. Es bestand nur geringe Zellbildung. In der Duragegend fand sich unter Druck stehender Eiter. Die Granulationen wurden aus dem Gehörgang soweit wie möglich entfernt. Dabei gelangte man an der unteren und hinteren Gehörgangswand auf rauhen Knochen.

Der postoperative Verlauf war, was das Allgemeinbefinden anbelangte, gut. Die Fazialisparese ging nach einigen Tagen etwas zurück, ohne jedoch ganz zu verschwinden. Auffallend blieb die starke Granulationsbildung, die zu mehrmaliger Entfernung veranlaßte.

Die histologische Untersuchung ergab chronisch-entzündliche Veränderungen, die allerdings eine starke reticulohistiozytäre Reaktion aufwiesen. Stellenweise waren eosinophile Leukozyten nachweisbar, sodaß im Zusammenhang mit den reticuloendothelialen Elementen an die Möglichkeit eines Eosinophilen Granuloms, das sich in dem da-

runterliegenden Knochen entwickelt haben könnte, gedacht wurde .

Das Kind wurde in diesem Zustand der Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik, Mainz zugewiesen.

14.9. B e f u n d b e i d e r A u f n a h m e :

Rechts findet sich eine retroauriculäre Narbe mit Fistel, die von Granulationen überwuchert ist. Mit der Sonde ist freier Knochen nicht zu fühlen. Der Gehörgang ist mit Granulationen ausgefüllt. Das Trommelfell ist nicht zu übersehen. Die Nase ist reizlos und wegsam, die Mundhöhle frei, der Rachenring reizlos. Es besteht eine periphere Fazialisparese rechts. Das Blutbild zeigt eine Linksverschiebung. Die Hämoglobinbestimmung ergibt einen Hämoglobingehalt von 67 %. Die Senkungsgeschwindigkeit ist annähernd normal (4/8). Das Kind ist blaß und macht einen ruhigen Eindruck. Wegen der starken Granulationsbildung wird eine Nach-Antrotomie in Aussicht genommen. Die Röntgenaufnahme des Warzenfortsatzes links ergibt keinen krankhaften Befund. Rechts zeigt sich die Operationshöhle mit wolkiger Verschattung im Bereich der hinteren Gehörgangswand.

17.9. Am 17.9. wird die R a d i k a l o p e r a t i o n des rechten Ohres in Äthernarkose durchgeführt. Die Granulationen im retroauriculären Wundbereich werden ausgeräumt, die alte Narbe umschnitten und die Weichteile abgelöst. Man kommt in einen ausoperierten Warzenfortsatz, der mit Granulationen angefüllt ist. Zum Teil sind die Granulationen weich, zum großen Teil aber, besonders in dem antrumnahen Gebiet, auffallend derb, sodaß sie zum

Ausschluß von Malignität für die histologische Untersuchung entnommen werden. Am oberen Ende der Gehörgangswand reichen derbe Granulationen bis unmittelbar in Fazialisnähe. Sie werden unter Abtragung der hinteren Gehörgangswand entfernt. Das Antrum ist auffallend klein und mit Granulationen verschlossen. Der häutige Gehörgang wird vom knöchernen abgeschoben. Dabei kommt man auf ein Granulationspaket, das sich zwischen Gehörgangshaut, knöcherner Gehörgangswand und Paukenhöhle ausbreitet. Dieses wird vorsichtig mit Löffel und Zängelchen abgetragen. Das Trommelfell ist nicht mehr zu erkennen, ein Teil des Anulus tympanicus ist vorn unten erhalten und wird mit dem STRÜMPFEL-Zängelchen entfernt. Die Paukenhöhle ist auch mit derben Granulationen angefüllt, in denen die Gehörknöchelchen eingebettet sind. Hammer und Amboß werden mit Granulationen entfernt, nachdem die Brücke durchschlagen und der epitympale Raum zugänglich geworden sind. Jochbeinzellen sind nicht mehr vorhanden. Nach sorgfältiger Kürettage der Höhle wird der Fazialissporn abgetragen und eine Gehörgangsplastik angelegt.

Die kleinen Gewebstückchen, die aus der Operationshöhle entnommen worden waren, bestehen histologisch völlig aus unverdächtigem Granulationsgewebe, das kapillarreich ist. Tuberkulöse Gewebstrukturen sind nicht nachweisbar.

20. 9. Die Fazialisparese hat sich etwas zurückgebildet. Der Gesamteindruck ist befriedigend.

Auch in den nächsten Tagen bildet sich die Fazialis-

parese weiter zurück, der Appetit ist gut, und das Kind nimmt etwas an Gewicht zu.

Die Radikalhöhle füllt sich aber schon nach einigen Tagen wieder stark mit Granulationen, deren histologische Untersuchung keine auf einen bösartigen Prozeß verdächtigen Strukturen erkennen läßt.

Allmählich verschlechtert sich das Allgemeinbefinden des Kindes wieder, der Appetit läßt nach und am

10.10. ist die Fazialisparese wieder komplett.

Da die starke Granulationsneigung der Radikalhöhle unverändert anhält wird am

19.10. eine O h r n a c h o p e r a t i o n rechts in Allgemeinnarkose vorgenommen. Der Hautschnitt wird in der alten Narbe angelegt, die vernarbten Weichteile werden vorsichtig abpräpariert und die Knochenöffnung freigelegt. Die gesamte Höhle ist mit Granulationen angefüllt, die teils mit scharfem Löffel, teils mit Zängelchen ausgeräumt werden. Im Terminalzellenbereich findet sich eine tiefe Höhle, die ausgeräumt wird. Dabei zeigt sich, daß der mediale Teil der Warzenfortsatzspitze bereits fehlt. Überhängender Knochen im Bereich der Hinterwand der Höhle wird abgemeißelt, wobei der Sinus in Erbsengröße freigelegt wird. Die Dura liegt ebenfalls frei und ist von derben Narben bedeckt. Bei Revision der Paukenhöhle gelangt man in Richtung der Pyramidenspitze in eine tiefe, von Granulationen ausgefüllte Höhle, die bei vorsichtiger Inspektion bis in den Bereich der äußersten Pyramidenspitze zu reichen scheint. In der Tiefe wird weiches Gewebe getastet, eine Pulsation ist nicht feststellbar. Dieses Gewebe wird un-

verändert belassen. Es wird eine umfangreiche Ohrmuschelplastik angelegt. Zwei THIERSCH-Transplantate werden vom Oberschenkel auf Sporn und Rückwand der Höhle gelegt. Der histologische Befund ergibt wiederum keinen Anhalt für Malignität. Tuberkulöse Gewebsstrukturen fehlen.

Der Allgemeinzustand ist in den ersten Tagen nach der Operation mangelhaft. Die Hämoglobinwerte betragen 58 %. Zunächst ist die Temperatur erhöht (37,8), sinkt dann aber am

23.10. auf 36,8° ab. Auf eine am

26.10. durchgeführte Bluttransfusion spricht das Kind gut an, indem sich sein Allgemeinzustand zu bessern scheint. Es wird lebhafter und ißt gut. Objektiv zeigt sich die Besserung in einer Steigerung des Bluthämoglobingehaltes, der jetzt auf 68 % angestiegen ist. Das Kind muß laufend tamponiert werden, da sich erneut Granulationen in der Operationshöhle zeigen. Dabei fällt eine relative Blutungsneigung auf.

Da das Kind laufend abnimmt, wird es am

4.11. zu einer pädiatrischen Untersuchung der Kinderklinik, Mainz zugewiesen. Die Untersuchung ergab ein Untergewicht von fast 5 kg bei normaler Länge. Sonst war kein pathologischer Befund feststellbar.

Wegen großer schleimiger Rachenmandel wurde am

8.11. eine A d e n o t o m i e im Rausch durchgeführt. Am Abend kam es zu einer Nachblutung, die die Entfernung eines Rachenmandelrestes notwendig machte. Die immer noch anhaltende Blutung aus dem Nasen-Rachenraum konnte durch eine

BELLOQU-Tamponade gestillt werden. Die Tamponade wurde am

9.11. entfernt.

Da das Kind wieder sehr blass und matt ist, wird am

10.11. eine Blutübertragung vorgenommen.

Von verschiedenen Seiten wird der Verdacht auf ein Benignes Granulom oder eine Reticuloendotheliose ausgesprochen.

In den nächsten Tagen verschlechtert sich der Allgemeinzustand immer mehr. Die Röntgenaufnahme vom Felsenbein beiderseitig ergibt links keinen pathologischen Befund, rechts einen kirschgroßen Aufhellungsherd im Gebiet der Pyramidenspitze. Die Schädelübersichtsaufnahme gibt keinen Anhalt für Entkalkungsherde.

Angesichts der guten Erfolge mit Cortison bei Reticuloendotheliose wird dem Kind dieses Medikament gegeben. Außerdem bekommt es Aureomycin, um mitspielende bakterielle Infekte zu unterbinden.

16.11. Eine erneut dem Ohr entnommene Probeexcision zeigt histologisch entzündliches Granulationsgewebe. An zwei Stellen sind myxomatöse Gewebsstrukturen erkennbar. Für einen bösartigen Tumor ist kein deutlicher Anhalt.

Eine augenärztliche Untersuchung ergibt keinen pathologischen Befund am Augenhintergrund.

Plasmozytom-Verdacht ist durch den negativen HENCE-JONES'schen Eiweißkörper zu entkräften.

18.11. Das Kind ist heute viel lebhafter und ist auch wesentlich besser. Im Mund befindet sich immer etwas geronnenes Blut, das aus der Nase und dem Rachenraum zu kommen scheint. Aus dem Blutbild ergibt sich kein Anhalt

für irgend eine Blutungsbereitschaft. Es erfolgt eine erneute Bluttransfusion, diesmal mit Frischblut.

Auf Anraten des pathologischen Institutes wird ein Stück von tieferen Abschnitten des Felsenbeins als Probeexzision entnommen. Die mikroskopische Untersuchung zeigt hierbei die Struktur eines mesenchymalen Tumors. Dieser tiefe Abschnitt ist wesentlich zellreicher als die oberen Abschnitte. Damit wird mit einem s a r k o m a r t i g e n Bild der Neubildung im Felsenbein gerechnet. Aureomycin und Cortison werden abgesetzt, eine erneute Operation wird in Aussicht genommen.

24.11. Am 24.11. wird eine O p e r a t i o n in Lachgasnarkose mit örtlicher Betäubung durchgeführt. Wieder wird der Schnitt in die alte Narbe gelegt. Es tritt dabei eine starke Blutung ein. Die ganze Höhle ist mit weichen Tumormassen ausgefüllt. Die A. carotis interna ist anscheinend ebenfalls vollkommen in Tumormassen eingebettet. Der Tumor hat die Vorderwand der Pyramide durchgebrochen und ist in die Flügelgaumengrube und in das Spatium parapharyngicum eingebrochen. Am weichen Gaumen rechts findet sich eine glattwandige derbe Vorwölbung. Beim Versuch, die Tumormasse aus der Umgebung der Pyramidenspitze zu entfernen, entsteht eine starke Blutung.

Zur h i s t o l o g i s c h e n U n t e r s u c h u n g wird Tumorgewebe aus der Operationshöhle und aus dem Bereich der Pyramidenspitze entnommen. Das histologische Ergebnis besagt daß am Vorliegen eines S a r - K o m s nunmehr kein Zweifel bestehen kann. Die Therapie

wird, weil sie als aussichtslos angesehen werden muß, abgesetzt, zumal der Tumor zum Rachen und Gaumen hin durchgebrochen ist.

In den nächsten Tagen steigt die Temperatur und das Kind zerfällt zusehends, kann nur noch wenig schlucken, ist somnolent und hat jetzt zusätzlich noch eine Abducensparese rechts.

30.11. Der Tumor im Gaumenbereich hat sich zwar etwas vergrößert, aber trotzdem scheint sich das Allgemeinbefinden eher etwas gebessert zu haben. Als letzter Versuch einer Therapie wird trotz der äußerst schlechten Prognose eine Bestrahlung vorgenommen.

Da die Temperatur am
3.12. auf 40° gestiegen ist, wird die Bestrahlung wieder abge-
4.12. setzt. Daraufhin tritt am nächsten Tag kritische Ent-
fieberung ein. Der Tumor wächst zusehends von Tag zu Tag
12.12. mehr in den Nasen-Rachenraum hinein. Das Kind hat zwar
Appetit, kann aber nichts mehr essen, deshalb rektale
Nahrungszufuhr.
16.12. Der Tumor füllt jetzt fast den ganzen Rachen aus. Das
Kind bekommt Atemnot und unter zunehmender Kreislauf-
18.12. schwäche kommt es am 18.12. ad exitum.

E p i k r i s e

Bei dem 5jährigen Kind handelte es sich um ein Felsenbeinsarkom, welches sich zunächst mit den Symptomen einer akuten Otitis media bemerkbar machte und dementsprechend durch Parazentese behandelt wurde. Als vier Wochen später

eine Fazialisparese auftrat und der Gehörgang mit Granulationen völlig ausgefüllt war, wurde eine Antrotomie durchgeführt und das dabei entnommene Granulationsgewebe histologisch untersucht. Es wurde der Verdacht eines Eosinophilen Granuloms, was ansich ein gutartiger Tumor ist, geäußert, da in dem chronisch-entzündlichen Gewebe eosinophile Leukozyten und reticuloendotheliale Elemente nachweisbar waren, und eine auffallende Granulationsneigung vorhanden war. Wegen der wieder sehr starken Granulationsbildung mußte dann etwa 14 Tage später eine Radikaloperation ausgeführt werden. Auch das bei diesem Eingriff entnommene Gewebe war wieder völlig unverdächtig und gab keinen Anhalt für Malignität. Die wieder komplette Fazialisparese und die starke Granulationsneigung der Radikalhöhle machte eine Nachoperation erforderlich. Das entnommene Gewebe war auch diesmal ohne maligne Gewebsstrukturen. Auch eine vier Wochen später entnommene Gewebprobe ergab keinen deutlichen Anhalt für einen bösartigen Tumor. Erst eine wenige Tage später durchgeführte Probeexcision aus einem tieferen Abschnitt des Felsenbeins zeigte Strukturen eines mesenchymalen Tumors, der außen relativ zellarm, nach innen aber immer zellreicher wurde, also ein sarkomartiges Bild bot. Eine Gewebprobe, die bei einer erneuten Ohroperation entnommen wurde, bestätigte, daß kein Zweifel mehr bestehen konnte, daß ein Sarkom vorlag.

Der vorliegende Fall ist ein Beispiel für die Möglichkeit, daß entnommenes Gewebe aus einem auf Malignität verdächtigen Tumor nicht unbedingt bösartige Gewebsstrukturen

aufweisen muß. Es kann sich um oberflächliche Teile eines Tumors handeln, die von durchaus gutartig erscheinenden Zellstrukturen gebildet sein können oder um gutartige Gewebsteile, die in der Geschwulst eingebettet liegen. Erst vier Monate nach Krankheitsbeginn war es in unserem Falle möglich, eindeutig aus dem histologischen Befund ein Sarkom zu diagnostizieren.

Allerdings mußte schon das immer schlechter werdende Allgemeinbefinden des Kindes, das auch durch Bluttransfusionen nur vorübergehend gebessert werden konnte, auf einen bösartigen Prozeß hindeuten. Die Fazialisparese, die auch nach den chirurgischen Eingriffen nicht gänzlich verschwand, deutete auf ständige Zellneubildung im Bereich des peripheren Fazialisverlaufs hin. Natürlich sind auch gutartige Gewebsneugildungen durch Druck auf den Nerven durchaus in der Lage, das Bild einer Fazialisparese hervorzubringen. Aber die immer weniger durch operative Maßnahmen zu beeinflussende Parese mußte doch mit der Zeit auf ein infiltrierendes Wachstum aus der Umgebung in die Nervensubstanz hindeuten, welches eine irreversible Schädigung des Nerven verursachte. Die später hinzutretende Abduzensparese deutete ebenfalls auf den infiltrativ-zerstörenden Prozeß hin.

Chirurgische und strahlentherapeutische Maßnahmen waren nicht in der Lage, den letalen Ausgang zu verhindern. Ebenso hatten Aureomycin, Cortison und die übrigen Medikamente, die zu Anfang dem Kind gegeben wurden, auf das Tumorstadium keinen Einfluß.

Die ständigen schwachen Blutungen aus dem Mittel-

ohr durch die Tube in den Rachenraum und die starken Blutverluste durch das mehrmals erforderlich werdende Chirurgische Eingreifen konnten nur vorübergehend durch Bluttransfusionen kompensiert werden.

Unmittelbar lebensbedrohend und letztenendes auch eigentliche Todesursache war der schnell in den Rachen-Nasen- und Mundraum wachsende Tumor, der ein Schluck- und Atemhindernis darstellte und somit Anlaß zu starken Gewichtsverlusten und der hochgradigen Cachexie durch die Unmöglichkeit einer oralen Nahrungszufuhr und Anlaß der Atemnot wurde, die durch Hypoxämie schließlich zum Kreislaufversagen führte.

Bei dem zweiten Fall handelt es sich um einen Knaben von drei Jahren. Er wurde der Universitäts-Hals-Nasen-Ohrenklinik, Mainz am 26.4.1954 mit der Diagnose "Tumor des rechten Felsenbeins" von der Universitäts-Kinderklinik, Mainz überwiesen.

26.4. Bei der A u f n a h m e in die Hals-Nasen-Ohrenklinik besteht eine Fazialis-, Abduzens- und Okulomotoriusparese rechts. Der Gehörgang ist gegen das Trommelfell zu durch eine harte Gewebswucherung von oben her auf ein Viertel seines Lumens eingeengt. Vom Trommelfell ist nur ein kleines, reizloses Fragment unten sichtbar. Das linke Trommelfell ist reizlos und spiegelnd. Die Nase ist frei von krankhafter Absonderung und genügend wegsam. In Mundhöhle und Rachen ist kein krankhafter Befund zu erheben,

auf der Schädelaufnahme nach STENVERS sind links normale Felsenbeinkonturen zu sehen, rechts ist die Pyramiden- spitze nicht mehr zu erkennen. Die SCHÜLLER-Aufnahme zeigt rechts eine geringe Verwaschenheit der Zellkonturen mit teilweiser Hemmung der Pneumatisation. Es besteht kein Nystagmus. Während die linke Seite normal erregbar ist, ist rechts mit Wasser von 27° keine Erregbarkeit nachzuweisen.

28.4. Am 28.4. wird das rechte Ohr o p e r i e r t. Nach dem üblichen Schnitt hinter der Ohrmuschel wird der Warzenfortsatz freigelegt. Bei der Ablösung des Gehörganges kommt in der Gegend der Spina supra meatum bereits Tumor zum Vorschein. Einige Tumorteile werden zur histologischen Schnellidiagnose entnommen. Der Warzenfortsatz ist, soweit makroskopisch sichtbar, in seinem größten Teil nicht von Tumor durchsetzt. Dagegen ist die ganze Paukenhöhle angefüllt mit tumorösem Gewebe. Der N. facialis ist offenbar in seinem horizontalen Verlauf unterhalb des horizontalen Bogenganges durch infiltrierendes Einwachsen der Geschwulst zerstört. Nach Entfernung des Tumors aus der Paukenhöhle läßt sich eine Tumorstraße nach dem Innern der Felsenbeinpyramide weiterverfolgen. Es werden weitere Gewebsteile entnommen. In der Tiefe läßt sich der Tumor weder gegen die Dura noch gegen das Gehirn abgrenzen. Mit dem Löffel, mit dem der Tumor entfernt wird, gelangt man ohne weiteres in Gehirngebiet. Wegen stärkerer Blutung muß hier die Operation zunächst abgebrochen werden, nachdem die Operationswunde im Felsenbein gut abtamponiert worden ist.

Die H i s t o l o g i s c h e U n t e r s u c h -
u n g der entnommenen Tumorteilchen ergibt, daß diese
aus einem spongiösen Knochen bestehen. Die Markräume wer-
den von einem teils faserreichen, teils zellreichen Stroma
eingenommen, das sich aus indifferenten, vielgestaltigen,
aber nicht sehr polymorphen, mesenchymalen Zellen zusammen-
setzt. Ein eigenes gefäßführendes Stroma fehlt. Stellen-
weise ist das Bild von kleinen Blutungen und entzündlichen
Infiltraten überlagert. Es handelt sich um einen unreifen
und undifferenzierten mesenchymalen Tumor, also um ein
S a r k o m.

Der p o s t o p e r a t i v e V e r l a u f ist,
was das Allgemeinbefinden betrifft, zufriedenstellend.
Nach ein paar Tagen wird das Kind ansprechbar und ist nor-
mal. Die Temperaturen bewegen sich um 37° . Die Hirnnerven-
lähmung ist unverändert geblieben. Am

13.5. zeigen sich in der Wundhöhle Granulationen. Es wird daher
eine Plastobalt b e s t r a h l u n g vorgenommen.
Das radioaktive Plastobalt wird 45 Stunden liegengelassen.
Es strahlte in dieser Zeit etwa 8550 r ab. Das Kind ver-
trägt die Bestrahlung zunächst gut und ohne besondere Re-
aktionen.

Der Hirnnervenbefund bleibt auch in den nächsten Ta-
gen unverändert.

13.5. Am 13.5. wird eine weitere O p e r a t i o n vor-
genommen, bei der der ganze Labyrinthblock ausgemeißelt
und die Pyramidenspitze ausgeräumt werden. Bei der Er-
öffnung des Porus acusticus internus tritt starker Liquor-
fluß auf. Anschließend an die Operation wird Radiokobalt

- 14.5. in die Wunde eingelegt. Da am 14.5. die Temperatur über 39° gestiegen ist, wird das radioaktive Kobalt wieder entfernt. Zunächst sinkt die Temperatur wieder, ist aber am Morgen des
- 20.5. wieder auf 39° angestiegen. Seit einigen Tagen besteht ein immer stärker werdender Meningismus. Bei Lumbalpunktion fließt der Liquor unter etwas erhöhtem Druck trüb ab die Zellzahl beträgt 6256/3. Zur Temperatursenkung wird Terramycin verordnet, da das Fieber nicht mehr durch das bisher gegebene Supracillin zu beeinflussen ist.

Nach dieser Umstellung sinken die Temperaturen etwas ab. Am

- 28.5. wird eine erneute Lumbalpunktion vorgenommen, bei der die Zellzahl auf 6384/3 angestiegen ist. Die Operationshöhle ist mit schmierigen Belägen bedeckt. Die Temperaturkurve zeigt nach wie vor starke Schwankungen und erreicht immer noch Werte über 40° . Am
- 29.5. wird eine hochgradige Anämie mit Leukozytose festgestellt Im Liquor finden sich immer noch 2208/3 Zellen.
- 3.6. Die Liquorzahl beträgt am 3.6. nur noch 208/3, dementsprechend hat die Nackensteifigkeit nachgelassen.

Wegen der intermittierenden Temperaturen werden in den nächsten Tagen anstelle des Terramycins täglich 1 Million Einheiten Supracillin und 8 mal 100.000 Einheiten Penicillin appliziert. Eine erneute Bluttransfusion führt zu einem frischeren Aussehen des Kindes. Durch die Bluttransfusion ist am

- 10.6. die Erythrozytenzahl auf 3,5 Millionen, der Hämoglobingehalt auf 69 % und die Leukozytenzahl auf 10 600 ange-

stiegen. Die Liquorzellzahl beträgt wieder 5056/3.

In den nächsten Tagen erbricht das Kind alles, was es zu sich nimmt, deshalb rektale Nahrungszufuhr.

Der Hautturgor ist stark herabgesetzt. Das Kind macht einen kachektischen Eindruck. Die linke Cornea ist milchig getrübt und eingetrocknet.

16.6. Am 16.6. werden 2208/3 Zellen im Liquor gezählt.

Die Temperatur steigt bis auf 40°, der Puls ist flackernd. In den späten Abendstunden kommt es infolge der hochgradigen Kachexie zum **E x i t u s l e t a l i s**.

E p i k r i s e

Die Diagnose eines Felsenbeinsarkoms konnte bei dem Kind durch die histologische Untersuchung schon bei der ersten Operation gestellt werden, vor der bereits eine tumoröse Neubildung durch die rechtsseitige Fazialis- Abduzens- und Okulomotoriuslähmung und das Fehlen der Pyramiden- spitze bei der Röntgenaufnahme der rechten Seite als sehr wahrscheinlich angenommen werden mußte.

Die chirurgische Behandlung wurde unter antibiotischem Schutz ausgeführt und ziemlich reaktionslos vertragen. Der Behandlung mit Plastobalt folgte eine Meningitis, die als Reizmeningitis durch die radioaktive Strahlung anzusehen ist. Außerdem ist anzunehmen, daß auch der in die Hirnsubstanz einbrechende Tumor eine Entzündung der Meningen begünstigte.

Klinisch war der Ausdruck der Meningitis eine starke Vermehrung der Liquorzellzahl und intermittierend hohe Tem-

peraturen, die weder durch Supracillin, noch durch Terramycin, noch durch Penicillin in hohen Dosen bleibend zu beeinflussen waren. Es kam nur vorübergehend zu Temperaturemissionen und fallender Liquorzellzahl, auf die schon bald erneute Temperaturanstiege bis zu 40° und Zellzahl-erhöhungen bis zu 6000/3 folgten.

Dabei bot die Operationswunde relativ frische Verhältnisse. Der Hirnnervenbefund zeigte lediglich im Bereich des zweiten Fazialisastes eine gewisse Besserung. Gleichzeitig nahm jedoch die Trübung und Austrocknung der rechten Kornea ständig zu. Auch durch Bluttransfusionen konnte keine wirkliche Änderung in dem Krankheitsgeschehen erreicht werden. Nachdem die Meningitis etwa vier Wochen bestanden hatte, trat zusehends eine rapide Verschlechterung im Allgemeinbefinden des kleinen Patienten ein. Wegen weitgehender Nahrungs- und Flüssigkeitsverweigerung und Erbrechen sämtlicher oral zugeführter Nahrung wurde versucht, durch subkutane Kochsalzinfusion und Tropfeinläufe den Wasserhaushalt zu heben. Diese Maßnahmen vermochten jedoch nicht den Kräfteverfall aufzuhalten, die Kachexie nahm zu, und am 16.6.1954 kam es zum Exitus letalis.

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß es bei dem Kind im Verlauf der operativen und radioaktiven Behandlung eines Sarkoms im rechten Felsenbein mit entsprechender Hirnnervenlähmung zu einer therapieresistenten Meningitis gekommen ist, die unter zunehmender Kachexie den Tod herbeigeführt hat.

Die klinische und histologische Diagnose

Die Diagnose des Felsenbeinsarkoms ist schwierig. Die Erscheinungen, unter denen diese Erkrankung einherzugehen pflegt, ähneln zumeist denen anderer z.B. entzündlicher Prozesse am Ohr, wie dies auch bei dem von uns beobachteten 5jährigen Kind der Fall war. Dies führt den Arzt leicht zu einer falschen Diagnose.

Bei einem Fall z.B., über den THEISSING berichtet, hatte man die Geschwulst im Felsenbein klinisch für eine Petrositis mit Senkungsabszeß gehalten. Die Röntgenaufnahme zeigte jedoch eine für Tumor verdächtige Knochenzerstörung. Die histologische Untersuchung konnte dann den Sarkomcharakter der Geschwulst sicherstellen. BAYER hat in seiner Beschreibung des Felsenbeinsarkoms nachdrücklich auf die Notwendigkeit guter Röntgenaufnahmen in verschiedenen Richtungen hingewiesen.

Da bei dem EWING-Sarkom die Zellen reichlich um die Gefäße herum angeordnet sind, sieht der Tumor perithelial aus. In der Differenzialdiagnose ist daher bei einer als Peritheliom im Gebiet der Pyramide imponierenden Geschwulst immer auch an ein EWING-Sarkom zu denken. Bei einem Kind, das in der hiesigen Klinik stationär behandelt wurde, sprach die histologische Beurteilung zunächst von einem "Eosinophilen Granulom". Erst nach weiteren Untersuchungen zeigte sich der Sarkomcharakter der Geschwulst.

COHN schreibt von einem Felsenbeintumor, der durch Röntgenaufnahme sofort richtig diagnostiziert wurde. Er berichtet über einen zweiten Fall, der wegen seiner sehr langsam auftretenden Symptomatik und wegen Fehlens von Störungen von Seiten des Gehörganges die Diagnose "Lues" "Tuberkulose", "Karzinom" oder "Sarkom" gleichermaßen ausschloß. Die Aufnahme des Schädels zeigte an der Pyramiden- spitze einen etwa markstückgroßen Herd mit deutlichen Kon- turen. Es wurde nach der Röntgenaufnahme zunächst die Di- agnose "Cholesteatom" gestellt. Der Verfasser meint, daß bei jedem Verdacht auf Felsenbeintumor die Röntgenauf- nahme unbedingt zu Hilfe gezogen werden sollte.

Prof. AULER meint in seinem Buch "über die Diagno- stik der bösartigen Geschwülste" zur Differenzialdiagno- stik, daß Mittelohrgeschwülste oft verwechselt werden mit Furunkulose des Gehörgangs und Durchbruch erkrankter War- zenfortsatzzellen in die Gehörgangswand. Aber das Auf- treten schnell wachsender granulationsartiger Massen, namentlich auch ein ausgesprochen fötider Charakter des Wundsekrets führt den erfahrenen Ohrenarzt zur richtigen Diagnose. Nach der Ansicht dieses Autors muß man, um ein Felsenbeinsarkom richtig diagnostizieren zu können, alle Hilfsmittel zu Rate ziehen. Gute Röntgenaufnahmen, die histologische Untersuchung und Beachtung der Symptome und des Krankheitsverlaufes verhelfen schließlich zur rich- tigen Diagnose.

Der Krankheitsbeginn und der intermittierende Ver- lauf der Schmerzen bilden keinen differenzialdiagnostisch verwertbaren Gesichtspunkt, da wir einen analogen Ver-

lauf auch bei anderen primären und metastatischen, gut- und bösartigen Tumoren häufig wiederfinden. Die Allgemeinerscheinungen, wie Fieber, und Leukozytose, sind charakteristisch für gewöhnliche und EWING-Sarkome. Der Unterschied zwischen einem EWING-Sarkom und anderen sarkomatösen Tumoren besteht in der größeren Häufigkeit von Knochenmetastasen bei ersterem.

Die histologische Untersuchung findet bei den EWING-Sarkomen Rundzellenkomplexe verschiedener Zellgröße. Die histologische Diagnose eines Knochenrundzellensarkoms stößt zumeist auf keine Schwierigkeit, denn die bei Rundzellensarkomen anderer Lokalisation vorkommende diagnostische Schwierigkeit in der Abgrenzung gegenüber Lymphosarkomen kommt im Bereiche des Knochensystems praktisch nicht in Frage. Auch die zweithäufigste Fehlerquelle, die Verwechslung mit einer unreifen Karzinometastase spielt hier wegen des meist sehr jugendlichen Alters der Patienten nur eine sehr geringe Rolle. Über eine derartige Fehldiagnose bei einem Erwachsenen berichtet COLEY. PFAHLER bringt einen Fall, in welchem ein Rundzelleninfiltrat bei einem ganz anders gearteten Tumor für ein Rundzellensarkom gehalten wurde. Viel häufiger kommt das Gegenteil vor, nämlich, daß die Natur des Rundzellensarkoms verkannt wird, was freilich zumeist auf eine mangelhafte Probeexcision zurückzuführen ist.

KÜMMEL berichtet über folgenden Fall:

Ein 8jähriger Knabe hat seit 12 Wochen Schmerzen an der rechten Wange and Ausfluß aus dem rechten Ohr. Der rechte

Meatus ist durch rötliche, kugelige Massen ganz ausgefüllt. Bei Entfernung des Tumors entstehen starke Blutungen. Die Mikroskopische Untersuchung konnte den Verdacht auf ein Sarkom nicht mit Sicherheit bestätigen. Die WASSERMANN-Reaktion war positiv, Jodkali jedoch ohne Erfolg. Es kam zur Fazialislähmung und Blutungen aus der Nase, außerdem bestand eine Vorwölbung am rechten Gaumenbogen. Exitus trat ein Jahr später ein. Die Sektion ergab ein Sarkom mit Metastasen im Unterlappen der linken Lunge. Histologisch handelte es sich um viel-gestaltete, meist rundliche Zellen mit großem Kern, die in Form und Größe erheblich wechselten und die um viele Gefäße herum angeordnet waren. In der Peripherie waren breite Bindegewebsstränge zu sehen.

S y m p t o m e

Beim Felsenbeinsarkom treten zuweilen erst in einem fortgeschritteneren Stadium der Erkrankung Symptome auf, d.h. nachdem sich die Geschwulst bereits weit ausgedehnt hat und die Umgebung infiltrierend zu durchwachsen begonnen hat. Bei der Ausdehnung und dem zerstörenden Wachstum werden bestimmte Nerven in ihrer Funktion beeinträchtigt, am meisten der N. facialis. Erhöhte Temperaturen, Schmerzen, Ohrensausen und Ausfluß sind weitere Symptome, die zur Beobachtung gelangen. Bemerkenswert ist ferner der intermittierende Verlauf der Schmerzen zu Beginn der Erkrankung. Leukozyten im Blutbild gelangen ebenfalls zur Beobachtung. In dieser Symptomatik unterscheidet sich das

EWING-Sarkom nicht von den anderen Sarkomen im Felsenbein.

In einem Falle, über den MAAK berichtet, wird zur Anamnese von der Mutter des Kindes folgendes beigetragen: Neun Wochen vor der klinischen Vorstellung erlitt das Kind eine Gesichtslähmung links, fünf Wochen davor hatte das linke Ohr zu laufen begonnen. Während der letzten Tage hatte das Kind weder laufen noch stehen können wegen starker Schmerzen. Mit erhöhter Temperatur und in anämischem Zustand, etwas pastös aussehend, wurde das Kind in die Klinik aufgenommen. Bei der Aufnahme wurde festgestellt, daß der linke Gehörgang vollständig mit weichen, polypenähnlichen Massen ausgefüllt war, die auf Berührung leicht bluteten. Außerdem sonderte sich ein schleimig-eitriges, fötides Sekret ab. Das Trommelfell war nicht zu beurteilen. Cholorisch war das linke Ohr unerregbar. Der Liquordruck war erhöht.

THEISSING berichtet über einen Fall, bei dem die Symptomatik mit einer Fazialisparese links begann. Danach traten auch Trigemini- und Abduzenslähmung auf der linken Seite auf, sowie eine stärkere Vorwölbung der hinteren Rachenwand. Wie bereits im Zusammenhang mit der Differentialdiagnostik dargestellt wurde, hat man diesen Fall anfänglich für eine Petrositis mit Senkungsabszeß gehalten, bis die Diagnose Sarkom gesichert werden konnte.

Bei dem KÜMMELschen Fall klagte der Patient zuerst über Schmerzen an der rechten Wange, dann trat Ausfluß aus dem rechten Ohr auf. Nach einigen Wochen fand man,

daß der rechte Meatus ganz durch rötliche, kugelige Massen ausgefüllt war. Der N. facialis war gelähmt. Der rechte Gaumenbogen zeigte eine Vorwölbung.

Jean SALOMON berichtet von einem interessanten Fall: Eine 54jährige Patientin klagte seit Wochen über Ischiasbeschwerden und seit drei Wochen über eine Schwellung hinter dem rechten Ohr. Die Inzision der retroaurikulären Geschwulst offenbarte einen weichen, blutreichen Tumor, der den Warzenfortsatz völlig zerstört hatte. Histologisch wurde die Diagnose Sarkom gestellt. Bei der Seltenheit primärer Felsenbeinsarkome lag der Verdacht auf eine Metastase nahe, und es wurde weiter nach einem Primärtumor gefahndet. Schließlich fand er sich auf dem Röntgenbild als großer Tumor am rechten Darmbein, womit auch die Ischiasbeschwerden ihre Erklärung gefunden hatten. Die Symptomatik allein läßt also kaum zu einer Diagnose gelangen, zu der es vielmehr der Kombination histologischer und röntgenologischer Untersuchungsmethoden bedarf.

Bei einem von COHN diagnostizierten Fall war der Krankheitsverlauf sehr langsam und begann mit Doppelsehen. Sodann kam es zu Schmerzen im Gebiet des Trigeminus und zu Krämpfen der Kaumuskulatur, zu Ohrenschmerzen links, aber ohne pathologischen Ohrenspiegelbefund. Die Röntgenaufnahme zeigte im Bereich der Pyramidenspitze einen etwa markstückgroßen Herd mit deutlichen Konturen und eine Arrosion der Pyramidenspitze. Dann war durch drei Wochen hindurch keine Veränderung zu bemerken. Von Seiten des Gehörganges waren ebenfalls keine Störungen feststell-

bar. Der langsame Verlauf, der gleichermaßen gegen die Diagnosen "Sarkom", "Lues", "Tuberkulose" und "Karzinom" sprach, wurde zusammen mit relativ scharf begrenzten Konturen der Pyramide als für "Cholesteatom" charakteristisches Zeichen gehalten (G.E. MAYER).

Mit den beiden an der hiesigen Klinik beobachteten Fällen bestehen also symptomatologisch gesehen weitgehende Ähnlichkeiten. Bei dem dreijährigen Kind traten Fazialis-, Abduzens- und Okulomotoriuslähmung auf. Darauf erfolgte Einweisung in die Klinik. Der rechte Gehörgang war in der inneren Hälfte durch eine harte Gewebswucherung von oben her eingeengt. Es fehlten die Konturen der Pyramidenspitze rechts. Die SCHÜLLER-Aufnahmen zeigten rechts eine geringe Verwaschenheit.

Die Symptome bei dem 5jährigen Jungen begannen mit den Zeichen einer akuten Otitis media, und es zeigte sich dann ein kleines entzündliches Gebilde am Gehörgang. Nach vier Wochen kam es zu einer Fazialisparese. Der Gehörgang war vollkommen mit derben Granulationen ausgefüllt. Das Röntgenbild zeigte eine wahrscheinliche Einschmelzung.

K l i n i k u n d P a t h o l o g i e

H ä u f i g k e i t: CONNOR fand im Jahre 1925 unter allen erfaßten Sarkomen etwa 10 % EWING-Sarkome. COPOLAND und GESCHICKTER berichteten im Jahre 1930 über 60 EWING-Sarkome, die sie unter 400 Sarkomen der

BLOODGOOG'schen Klinik beobachteten. Der Prozentsatz beträgt also 15. Auch COLEY berichtet im Jahre 1931 von 15% EWING-Sarkomen. BORACK schreibt, daß nach dem Bericht der amerikanischen Pathologen das EWING-Sarkom zu etwa 90 % in den langen Röhrenknochen gefunden wird, seltener in platten Knochen und im Felsenbein. Alles in allem ergäbe sich, daß unter allen Knochentumoren das EWING-Sarkom im Felsenbein nur zu 2 % vertreten ist.

V e r l a u f: Der Krankheitsbeginn wird häufig retrospektiv an ein Trauma geknüpft. Welche Rolle tatsächlich diesen traumatischen Ereignissen zu kommt, kann bei Sarkomen im allgemeinen ebensowenig entschieden werden, wie bei den EWING-Sarkomen im Felsenbein. Der tatsächliche Krankheitsbeginn kann daher mit Sicherheit erst in den Zeitpunkt verlegt werden, in welchem in der Region, in der später eine Geschwulst festgestellt wird, Schmerzen oder andere Symptome aufgetreten sind. Beim EWING-Sarkom sind Schmerzen uncharakteristisch und intermittierend. Sie können z.B. von Anfang an eine ungemeine Heftigkeit haben, oder sie sind auf die Nachtzeit beschränkt. Amerikanische Autoren führen an, daß die Schmerzintervalle beim EWING-Sarkom immer kürzer, die Dauer der Schmerzattacken immer länger wird, bis die Schmerzen zuletzt kontinuierlich anhalten.

Pathologische Anatomie:

Die Konsistenz des Tumors ist meist außerordentlich weich. Sie wird mit der des Gehirns verglichen. Die Farbe ist in vivo bei der Operation graurötlich, post mortem grauweiß. Der Tumor kommt teils als Knoten, teils als zusammenhängende Geschwulst vor. Sehr häufig findet man schon rein makroskopisch, daß Teile der Geschwulst entweder nekrotisch oder verflüssigt oder hämorrhagisch imbibiert sind. Die EWING-Sarkome setzen sehr häufig Metastasen. Histologisch findet sich in charakteristischer Weise Tumorgewebe neben neugebildetem Knochengewebe. Im Tumor selbst finden wir neben wohlerhaltenen, auch völlig nekrotische und hämorrhagische Bezirke mit sehr viel Hämosiderin. In rein histologischer Hinsicht lassen sich folgende Befunde erheben: Morphologisch betrachtet, bieten die Tumorelemente das Aussehen von Rundzellen. Die Größe der Zellen variiert, wie dies auch bei anderen Sarkomen der Fall ist. Bei der Betrachtung der einzelnen Zellen fällt das Mißverhältnis der Kerngröße zum Zellprotoplasma auf. Der rundliche Zellkern nimmt den allergrößten Teil der Zelle ein, während das Protoplasma nur einen ganz schmalen Saum um den Zellkern bildet. Irgendwelche Strukturen sind in dem Protoplasma nicht nachweisbar. Der Chromatingehalt der Zellkerne ist deutlich erhöht, häufig sind Zellen im Stadium der Teilung anzutreffen, auch pathologische Mitosen sind oft zu sehen. Auch freie Zellkerne werden angetroffen. Die Zellen liegen dicht nebeneinander, wodurch sie sich häufig abplatten

und überschneiden. Neben dem großen Zellreichtum und dem Überwiegen der Kerngröße gegenüber dem Protoplasma, fällt als weiteres Zeichen hochgradiger Gewebsunreife das Fehlen jeglicher Interzellulärsubstanz auf. Dadurch bieten diese Geschwulste, wie dies die meisten Autoren hervorheben, histologisch ein sehr monotones Bild. In diese Monotonie kommt nur insofern eine Abwechslung, als in manchen Tumorteilchen neben ganz soliden Zellanhäufungen auch Zellen angetroffen werden, welche feinste protoplasmatische Ausläufer zeigen, mittels derer sie auch bei einer etwas größeren Entfernung voneinander in Verbindung treten. Dadurch bekommt das Tumorgewebe stellenweise ein retikulumähnliches Aussehen. Je nach dem Überwiegen der soliden Stränge oder der retikulumähnlichen Zellordnung unterscheidet CONNOR einen diffusen und retikulären Typus der EWING-Sarkome. Doch gibt CONNOR selbst zu, daß die beiden Zellgruppierungen auch im selben Tumor anzutreffen sind. Größere Verbände von Tumorelementen sind häufig durch bindegewebige Septa voneinander getrennt, woraus ein alveoläres Aussehen resultiert. Manche Autoren sprechen deshalb auch von "Alveolärsarkomen" wie z.B. OBERNDORFER.

Die EWINGschen Sarkome weisen, wie auch die meisten anderen Sarkome, häufig einen großen Reichtum an Blutgefäßen auf. Bei ihrer Arrosion durch die Tumorzellen kommt es zu Blutungen, die schon makroskopisch wahrzunehmen sind und wodurch sich auch das ständig im Munde des kleinen, von uns beobachteten fünfjährigen Patienten vorkommende Blut erklärt. Bei Arrosion eines größeren Ge-

fäßes kann es zu einer plötzlichen Größenzunahme des Tumors kommen. Meist erfolgt eine Resorption des Blutes, woraus eine spontane Verkleinerung der Geschwulst resultiert. Was die Relation der Tumorzellen zu den Gefäßen anbelangt, so kann, wie KOLODNY hervorhebt, mit Sicherheit behauptet werden, daß sich die Tumorzellen an dem Aufbau der Gefäße in keiner Weise beteiligen. An manchen Stellen sind die Tumorelemente sternförmig um die Kapillaren angeordnet, ohne daß es sich hierbei um einen regelmäßigen oder auch nur häufigen Befund handeln würde. Durch diese radiäre Anordnung bekommt der Tumor stellenweise das schon im Abschnitt über die klinische und histologische Diagnose erwähnte peritheliale Aussehen.

RUF hat in seinem "Beitrag zur Histologie des bösartigen Sarkoms" unter anderem auch festgestellt, daß in einigen Fällen das Tumorgewebe keinen einheitlichen Aufbau zeigt. Durchzüge eines schmalen, gefäßarmen, aber sehr zellreichen Bindegewebes sind zu erkennen. Es entsteht dadurch eine unregelmäßige Felderung. Die Grundsubstanz dieser Felder ist von durchsichtiger, schleimartiger, glasiger Beschaffenheit. Eingelagert sind massenhaft Zellen von variablem Aussehen. Spindlige, zum Teil verästelte Zellen mit zahlreichen Kernteilungsfiguren sind vorherrschend. An einigen Stellen tritt der Zellreichtum an Menge hinter der Grundsubstanz zurück. An anderen Stellen ändert sich das Bild insofern, als der Typus des Gewebes an Knorpelgewebe erinnert. Die dort eingelagerten Zellen zeigen einen großen Formenreichtum, lassen aber stets eine deutliche Ähnlichkeit mit Knorpel-

zellen erkennen. Daneben finden sich aber Stellen, welche einen ganz anderen Gewebstypus zeigen. In diesen Stellen liegen die gleichen spindeligen Zellen, wie sie oben geschildert wurden, in einer netzartigen Anordnung. Feinere, selten gröbere Stränge bilden diese Netze, deren Maschen sehr weit und stets mit den oben geschilderten schleimartig-glasigen Massen angefüllt sind. Zweifellos stellen diese Stränge in der Mehrzahl präformierte Bahnen dar. Sie sind sicher als feine, kapilläre Gefäße aufzufassen, welche stets mit großen Zellen gefüllt sind. Außer diesen Zellen tragen diese feinen Gefäße keine weitere endotheliale Auskleidung. Diese feinen, mit Tumorzellen ausgefüllten Gefäße zeigen häufig Ausbuchtungen und Einschnürungen, wie sie den Lymphgefäßen eigen sind. Größere Partien des Tumors sind durch Blutextravasate jüngeren und älteren Datums verändert; letztere zeigen grobkerniges Blutpigment.

Manche Autoren sprechen hier von einem Fibromyxochondro-Endotheliosarkom. Wie die mikroskopische Untersuchung ergibt, haben wir es also mit einem Tumor zu tun, dessen Zusammensetzung keine einheitliche ist. Es handelt sich dabei vielmehr um eine Mischung mehrerer Gewebsarten der mesenchymalen Reihe. Neben einer bindegewebigen Komponente finden sich im histologischen Bilde Schleim- und Knorpelgewebe. Diese Gewebsarten stellen jedoch keinen normalen Typus dar, vielmehr weist die variable Morphologie des Kernbildes auf den unreifen bzw. sarkomatösen Habitus der Mischgeschwülste hin. Neben der Struktur des

Schleim-, Knorpel- und Bindegewebes findet sich aber noch ein weiterer Gewebstyp, der, wie aus dem mikroskopischen Bild ersichtlich ist, den Lymphgefäßtumoren zuzurechnen ist. Dafür spricht in erster Linie die plexiforme Anordnung, d.h. die Anordnung in dünne, miteinander kommunizierende Zellstränge. Im System der Tumoren kann eine derartige Zusammenstellung von Gewebsarten unter dem Bilde eines Tumors, den man im vorliegenden Falle als Fibromyxochondro- Endotheliosarkom bezeichnen kann, als Seltenheit gelten.

Zum Abschluß die histologische Beschreibung eines im Pathologischen Institut der Universität Mainz beobachteten Falles: "Neben dem Granulationsgewebe des Tumors sieht man zwei kleine Gewebspartien, die aus zellreichen, embryonalen, bindegewebsähnlichen Geweben zusammengesetzt sind und praktisch keine Entzündungszellen aufweisen. Die mikroskopische Untersuchung der tieferen Tumorpartien läßt kein Granulationsgewebe mehr erkennen, sondern zellreiche, fibromyxomatöse Partien. Daß es sich hier also um einen Abschnitt eines mesenchymalen Tumoren handelt, darüber besteht kein Zweifel. Da der Tumor in seinen tieferen Abschnitten wesentlich zellreicher ist, als in dem oberflächlich entnommenen Material, wird man sagen können, daß man in noch tieferen Schichten eine noch größere Zellvermehrung finden wird. Das Gewebe zeigt eine Neigung zur myxomatösen Umwandlung, es ist sehr zellreich und polymorph."

T h e r a p i e

A. D i e c h i r u r g i s c h e T h e r a p i e kommt bei Felsenbeinsarkomen an erster Stelle in Betracht. Wenn freilich der Tumor bereits Metastasen gesetzt hat, so ist es in der Regel für einen operativen Eingriff zu spät. Aber auch das noch nicht metastasierte Felsenbeinsarkom kann durch eine Operation nicht geheilt werden, diese kann höchstens den letalen Ausgang für eine gewisse Zeit verzögern.

B. S t r a h l e n t h e r a p i e: In der Behandlung des Felsenbeinsarkoms werden sowohl Röntgen- als auch Radiumstrahlen angewandt. Die bekanntlich auf SEITZ und WINTZ zurückgehende Theorie, nach der die Sarkome zu ihrer Rückbildung eine um etwa $\frac{1}{3}$ geringere Dosis als die Karzinome benötigen, hatte in Bezug auf die Knochensarkome schon recht bald eine Einschränkung erfahren. HOLFELDER, SEIERLEIN und HÖLZEL u.a. haben gefunden, daß die sog. Sarkomdosis bei den Knochensarkomen noch unwirksam bleibt und empfohlen daher stets die Applikation der vollen Karzinomdosis. Die bei dieser höheren Dosierung erzielten besseren Erfolge sind aber in Wahrheit nur dadurch bedingt, daß man den Sarkomen einer althergebrachten, aber nun nicht mehr zu Recht bestehenden Ansicht zufolge, auch die gutartigen Riesenzelltumoren zugezählt hat, welche besonders gut auf Strahlen ansprechen. BORACK schreibt in seiner Arbeit, eine kritische Betrachtung der älteren und neueren Literatur erweise mit voller Evidenz, daß sich

die Sarkome des Knochensystems durch eine sehr hohe Strahlenresistenz auszeichnen und grundsätzlich nicht zur vollständigen Rückbildung gebracht werden können. Davon bilden die Rundzellensarkome im Felsenbein eine Ausnahme. Es handelt sich hierbei um eine allgemeine Strahlenbiologische Eigenschaft, die den Rundzellensarkomen unabhängig von ihrem Entstehungsort zukommt.

In der amerikanischen Literatur finden sich viele Hinweise auf die große Strahlenempfindlichkeit des EWING-Sarkoms. "Röntgenbestrahlung heilt vollkommen das EWING-Sarkom"- CODMAN, "Intensive Radium- und Röntgenbestrahlung unterdrücken das Wachstum der EWINGschen Sarkome und rufen in kurzer Zeit eine Rückbildung des Tumors hervor."- KOLODNY.

Die Strahlenempfindlichkeit der Rundzellensarkome kommt auf zweifache Weise zum Ausdruck: 1. durch eine hohe initiale Strahlenempfindlichkeit, d.h. durch den raschen Beginn der Rückbildung, und 2. durch eine hohe reale Strahlenempfindlichkeit durch die es unter Umständen einmal zu vollständigem Tumorschwund kommen kann. Trotzdem ist die Prognose grundsätzlich als schlecht zu bezeichnen.

Die praktische Schlußfolgerung, die sich aus der hohen initialen Strahlenempfindlichkeit der EWINGschen Sarkome ergibt, wird in der Verwendung der Strahlen zu diagnostischen Zwecken gezogen. Ganz in diesem Sinne wurde die Bestrahlungsreaktion zuerst von EWING selbst als ein überaus charakteristisches Merkmal der von ihm beschriebenen Tumoren angesehen. Darin sind ihm alle Strah-

lenthérapeuten, die über einschlägige Erfahrung verfügen, gefolgt.

In diesem Zusammenhang ist es von großer Wichtigkeit, daß nicht nur der positive, sondern auch der negative Bestrahlungseffekt diagnostisch verwertbar ist. HRENDEEN, der die umfänglichste Erfahrung mit Strahlenbehandlung von Knochentumoren haben dürfte, sagte diesbezüglich: "Reagiert ein Tumor auf Bestrahlung nicht, dann ist er sicher kein EWING-Sarkom."

BORACK bestätigt in seiner Arbeit diese Auffassung und schreibt dazu, daß bei EWINGschen Sarkomen schon vier bis sechs Wochen nach Behandlungsbeginn auf röntgenologischem Wege der Beginn der Knochenregeneration festgestellt werden kann, bei anderen bestrahlten Sarkomen jedoch ein so früher Zeitpunkt der Knochenneubildung nie vorkommt.

Für die hohe reale Strahlenempfindlichkeit des EWING-Sarkom des Felsenbeins sei ein Fall von KROGIUS, nach Mitteilung von PETERSEN, angeführt, bei der der Patient bei Strahlenbehandlung drei Jahre überlebte.

Natürlich hängt die Beeinflussung eines EWING-Sarkoms auf therapeutischem Wege von zwei Bedingungen ab:

1. von der H ö h e der D o s i s

Nach der Bestrahlungsmethode von COUTARD wird bei EWING-Sarkom die Applikation von etwa 1 000 r (als Herd-Dosis) innerhalb von 8 - 14 Tagen empfohlen.

2. vom F e h l e n v o n K o m p l i k a t i o n e n ,

d.h., der Tumor wird in seiner Empfindlichkeit durch gewisse Störungen, wie chronische Eiterungen, krankhafte Veränderungen des Mutterbodens (Tuberkulose und

Syphilis) oder Folgen chirurgischer Eingriffe (Narben) oder starke, aber ungenügende Vorbestrahlungen beeinträchtigt.

Die Metastasen der EWING-Sarkome sind ebenso strahlenempfindlich wie der Primärtumor selbst.

AULER schreibt in seinem Buch über die "Diagnostik der bösartigen Geschwulste", daß die Therapie maligner Tumoren wie die des Felsenbeinsarkoms eine fragwürdige und undankbare Angelegenheit sei; Röntgen- und Radiumbestrahlungen, selbst in Kombination mit chirurgischen Maßnahmen, können meistens nur geringe Dienste leisten.

Diese Ansicht muß wohl, trotz der ganz seltenen Erfolge mit Röntgenbestrahlung, als die, hinsichtlich der Prognose des EWING-Sarkom des Felsenbeins am zutreffendsten angesehen werden, und sie gilt auch für die von uns beobachteten Fälle. Dabei ist die Erkrankung des dreijährigen Kindes noch deswegen besonders hervorzuheben, da sie zeigt, daß es auch durch die Strahlentherapie sekundär zu schweren Komplikationen kommen kann, mit denen der durch das Tumorstadium an sich schon geschwächte Organismus dann nicht mehr fertig wird.

S c h r i f t t u m

- 1.) AULER, H. Diagnostik der bösartigen Geschwulste.
- 2.) BAYER Zbl. HNO 31 (1939) 141
- 3.) BORAK Arch.f.Chirurg. 172 (1937) 301
- 4.) COHN, H Zbl HNO 15 (1930) 550
- 5.) CONNOR Arch.f.Chirurg. 172 (1933) 304
- 6.) COPELAND Arch.f.Chirurg. 172 (1933) 172
- 7.) EWING Arch.f.Chirurg. 172 (1933) 302
- 8.) GESCHICKTER Arch.f.Chirurg. 172 (1933) 309
- 9.) HAIKE Zbl. HNO 20 (1933) 60
- 10.) KREPUSKA und STEFAN Zbl. HNO 10 (1927) 881
- 11.) KÜMMEL Beitrag zur Anatomie, Physiologie, Pathologie und Therapie des Ohres, der Nase und des Halses 21 (1924) 251 - 263
- 12.) LEIDLER, R. Arch.f.Ohrenh. 117 (1927) 187, 214, 216, 218
- 13.) LOMBARDO, L. Arch.ital.Otol. 68 (1957) 336
- 14.) MAAK, H. Verh. Sw. Dtsch. HNO-Ärzte 27 - 30 1948. 30. Versammlung in Rotenburg o.T. am 3.10.1948. Seite 119
- 15.) OPITZ und DE RUDDER Pädiatrie.Lehrbuch (1957)
- 16.) RUF, C. Zschr.f.HNO-Heilkunde 17 (1927) 275
- 17.) RUNGE, L. Ärztl. Wschr. (1957) 351
- 18.) SALOMON, J. Zbl. HNO 30 (1938) 77
- 19.) SOMOGYI, J. Zbl. HNO 23 (1934) 567
- 20.) STERNBERGER Arch.f.Ohrenh. 117 (1928) 187 - 218
- 21.) THEISSING Zschr.f.Lar.Rhin.Ot. 27 (1948) 232
- 22.) VÖLKER Klin.Wschr. 28 (1928) 1349

